

ASPECTS CLINIQUES ET SCANOGRAPHIQUES DE LA SCLÉROSE TUBÉREUSE DE BOURNEVILLE: à propos de huit cas pédiatriques révélés par une épilepsie.

Clinical and ct-scan presentations in tuberous sclerosis complex: report of eight pediatric cases revealed by epilepsy.

MOIFO B¹, NGUEFACK S², NEOSSI GUENA M³, MAH E², GUEGANG GOUDJOU E¹, MBONDA E², GONSU FOTSING J¹.

1. Service de radiologie ; Hôpital Gynéco-obstétrique et pédiatrique de Yaoundé – Cameroun ; 2. Service de pédiatrie et sous spécialités pédiatriques ; Hôpital Gynéco-obstétrique et pédiatrique de Yaoundé ; 3. Service de Radiologie, Hôpital Régional de Ngaoundéré - Cameroun.

Correspondances et tiré à part: Dr MOIFO Boniface Service de Radiologie Hôpital Gynéco-obstétrique et pédiatrique de Yaoundé - Cameroun BP: 4362 Yaoundé - Cameroun; Tél: +237 77 80 59 99 Email: bmoifo@yahoo.fr

RESUME:

Objectif : décrire les aspects cliniques et scanographiques des cas pédiatriques de la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB).

Patients et méthode : il s'agissait d'une étude transversale descriptive réalisée à l'Hôpital Gynéco-obstétrique et Pédiatrique de Yaoundé (HGOPY). Elle concernait huit enfants reçus consécutivement pour épilepsie de janvier 2005 à décembre 2010, et dont le bilan clinique et scanographique a permis de conclure à une STB.

Résultats : il s'agissait de deux filles et six garçons âgés de 25mois à 14ans. Tous avaient une épilepsie partielle pharmaco-résistante et au moins trois lésions cutanées caractéristiques (macules hypomélaniques, angiofibromes de Pringle, plaque peau de chagrin). Le délai diagnostique était de 10mois à 6ans. Un cas d'atteinte rénale et un d'atteinte ophtalmologique étaient retrouvés. Le scanner cérébral était pathologique chez tous les patients, avec les nodules sous-épendymaires calcifiés (100%), les tubers sous-corticaux (62,5%) et un seul cas suspect d'astrocytome à cellules géantes.

Conclusion : Les manifestations de la STB étaient dominées par l'épilepsie, les lésions cutanées, les nodules sous-épendymaires calcifiés et les tubers sous-corticaux. Toute épilepsie chez l'enfant devrait conduire à un examen dermatologique minutieux à la recherche de lésions évocatrices de cette maladie. Le scanner cérébral recherchera ensuite les lésions caractéristiques.

MOTS CLES : Sclérose tubéreuse de Bourneville – Epilepsie – Lésions cutanées – Nodules sous-épendymaires – Tubers corticaux – Astrocytome à cellules géantes.

SUMMARY

Objective: to describe the clinical and CT-scan features of the Tuberous sclerosis complex (TSC) revealed in children by epilepsy.

Patients and method: It was a cross sectional descriptive study carried out in the Yaounde Gynecologic and Pediatric Hospital (YGOPH). Eight consecutive patients consulting for epilepsy between January 2005 and December 2010 with clinical and CT-scan diagnosis criteria of TSC were included in this study.

Results: There were two girls and six boys (aged 25months to 14years) with drug-resistant epilepsy and characteristic skin lesions of TSC (hypomelanotic macules, angiofibroma of Pringle, shagreen patches). The delay between the onset of epileptic crisis and the diagnosis of TSC varied from 10months to 6years. One case of renal involvement and another of ophthalmic involvement were found. Cerebral CT-scan was abnormal for each patient with calcified sub-ependymal nodules in 100%, cortical tubers in 5 patients (62.5%) and one suspicion of giant sub-ependymal astrocytoma.

Conclusion: features of TSC are ruled by epilepsy, skin lesions, calcified sub-ependymal nodules and cortical tubers. Thus children presenting with epilepsy, should have a careful dermatological examination to search for TSC lesions. Cerebral CT-scan will afterwards seek for characteristic brain lesions.

KEY WORDS: Tuberous sclerosis complex – Epilepsy – Skin lesions – Sub-ependymal nodules – Cortical Tubers – Giant sub-ependymal astrocytoma.

INTRODUCTION

La sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) est une affection rare mais reste la phacomatose la plus fréquente après la neurofibromatose [1, 2]. Son incidence est estimée de 1/5800 à 1/10000 naissances [1-4]. La STB résulte de la mutation du gène TSC1 sur le chromosome 9 qui code pour l'hamartine ou de la mutation du gène TSC2 sur le chromosome 16 qui code

pour la tubérine [3-6]. Dans 80% des cas, elle est liée à une néo-mutation et dans 20% des cas elle est de transmission autosomique dominante héritée d'un des parents [4-6].

Il s'agit d'une maladie multisystémique caractérisée par la présence de dysplasies, d'hamartomes et de néoplasies dans différents organes: peau, reins, yeux, cœur, poumons et principalement le cerveau. L'atteinte

neurologique est caractérisée par l'existence des tubers corticaux, des nodules sous-épendymaires et des astrocytomes géants sous-épendymaires [6-9].

Sur le plan clinique, l'épilepsie est la complication majeure de la STB et environ 80 à 90 % des patients feront une épilepsie au cours de leur vie [3, 4, 6]. Ces épilepsies ne sont pas spécifiques mais sont en général caractérisées au cours de l'évolution par leur phamaco-résistance ou par la complexité des crises. La présentation clinique peut également associer un retard mental, des lésions cutané-unguëales, gingivo-dentaires, rétinienne ou des polypes rectaux [3, 4].

L'imagerie occupe une place de choix dans l'orientation diagnostique. L'atteinte cérébrale est souvent très caractéristique au scanner et à l'IRM avec de nodules sous-épendymaires calcifiés, des hypodensités cortico-sous-corticales non rehaussées et une atteinte radiaire de la substance blanche [6-8, 10, 11]. Les critères diagnostiques sont cliniques, radiologiques et neuropathologiques ; ils sont répartis en critères majeurs (environ onze critères dont trois radiologiques) et critères mineurs (environ neuf critères dont un radiologique). Le diagnostic définitif de la STB fait appel à deux critères majeurs ou un critère majeur plus deux critères mineurs [6, 12, 13].

Quelques publications ont été faites en Afrique Sub-saharienne sur la STB [1, 9, 14, 15]. A notre connaissance aucune publication n'a été axée sur les aspects cliniques et scanographiques des formes pédiatriques de STB révélées par une épilepsie. Nous rapportons ici huit cas pédiatriques de STB révélée par une épilepsie pharmaco-résistante. Nous illustrons les principaux aspects cliniques avec des lésions cutanées caractéristiques, et les aspects scanographiques de l'atteinte cérébrale.

PATIENTS ET METHODE

Il s'agissait d'une étude transversale descriptive réalisée dans les services de Radiologie et de Neuropédiatrie de l'Hôpital Gynéco-obstétrique et Pédiatrique de Yaoundé (HGOPY). Elle avait pour but de décrire les aspects cliniques et radiologiques de la STB. Elle concernait les enfants reçus consécutivement pour épilepsie entre janvier 2005 et décembre 2010, et dont le bilan clinique et scanographique a permis de conclure à une sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) selon les critères diagnostiques de "U.S. National Tuberos Sclerosis Association" [6].

Les variables suivantes ont été relevées et analysées : l'âge, le sexe, le type et la durée d'évolution des crises d'épilepsie, les lésions cutanées et unguëales, les éventuelles anomalies rénales, cardiaques et oculaires, les

anomalies à l'EEG et les lésions cérébrales au scanner.

Tous les enfants avaient au moins un examen clinique et un EEG réalisés par un neuropédiatre, un scanner cérébral, une échographie rénale et une échographie cardiaque. Le scanner était réalisé en mode séquentiel sur un mono détecteur en coupes jointives de 5mm d'épaisseur sans et avec injection de produit de contraste iodé. Les données recueillies ont été analysées et les résultats présentés en moyennes et en pourcentages.

RESULTATS

1- Les manifestations cliniques : Huit enfants suivis pour épilepsie répondaient aux critères diagnostiques de la sclérose tubéreuse de Bourneville. Il s'agissait de deux filles et six garçons âgés de 25mois à 14ans (moyenne d'âge 9ans). Tous avaient au moins quatre critères majeurs associant lésions cutanées et lésions cérébrales au scanner. Un seul patient avait des kystes rénaux en plus des signes majeurs. L'examen ophtalmologique a retrouvé dans un autre cas une lésion grisâtre sous la papille évoquant un phacome.

Dans les antécédents familiaux, on note pour un enfant de 25mois trois cas d'épilepsie dans la famille dont un oncle maternel, une tante maternelle et une tante paternelle ; on a retrouvé des macules achromiques chez un seul parent (père d'un enfant de 11ans). L'enfant de 25mois était l'unique au couple ; dans les sept cas restant les autres enfants de la fratrie n'avaient pas d'antécédents particuliers.

Le délai entre le début des crises d'épilepsie et le moment du diagnostic de la STB était de 10mois à 6ans. Tous avaient une épilepsie pharmaco-résistante avec un effet minimal de l'association Carbamazépine - Clobazam sur les crises. Le **tableau I** regroupe les signes neurologiques chez les huit patients alors que le **tableau II** présente les lésions cutanées (**figure 1**) rencontrées chez ces mêmes patients. L'enquête révèle que les lésions cutanées étaient d'apparition progressive sur six mois à trois ans. L'EEG était normal dans sept cas et montrait un foyer épileptique fronto-temporal droit dans un cas (**figure 2**).

2- Les aspects scanographiques et autres techniques d'imagerie : Le scanner cérébral était pathologique chez tous les patients. Les lésions constantes étaient les **nodules sous-épendymaires calcifiés** infra centimétriques de siège supratentorial avec une atteinte bilatérale asymétrique (**figure 3**). Dans trois cas étaient observées des hypodensités infra centimétriques de siège cortico-sous-cortical, sans effet de masse ni rehaussement, évocatrices de **tubers sous-corticaux** (**figure 3**). Les tubers corticaux

calcifiés ont été retrouvés chez deux patients. Un seul cas de suspicion d'**astrocytome** à cellules géantes jouxtant le trou de Monro gauche était observé chez un garçon de 14ans. Il y avait dans un cas des anomalies de la substance blanche (**figure 3**). Le **tableau III** regroupe les anomalies décelées au scanner cérébral.

Chez un patient de 8ans, l'échographie rénale a démontré de multiples **kystes corticaux** simples de 4 à 13mm de diamètre. Les autres examens d'imagerie, notamment l'échographie cardiaque et la radiographie thoracique n'ont pas retrouvés d'anomalie. Aucune IRM n'a été réalisée.

DISCUSSION

Nous avons sur une période de six ans colligé huit cas pédiatriques de sclérose tubéreuse de Bourneville (STB) parmi la population des enfants suivis pour épilepsie. Tous étaient des Noirs Africains avec des lésions cutanées caractéristiques. Cette maladie rare a fait l'objet de quelques publications en Afrique Sub-saharienne, notamment celle de Cissé et al [1] en Guinée portant sur 18cas adultes et pédiatriques sur dix ans, celle de Pitché et al [9] portant sur quatre cas au Togo, celle de Lagunju et al [14] portant sur deux cas au Nigeria et celle de Agbessi V et al [15] à propos d'un cas en 1967.

Il y avait une prédominance masculine (6cas sur 8) dans notre série comme dans celle de Hammami et al [7] en Tunisie (13cas sur 16). Cependant, les données épidémiologiques de la littérature affirment une atteinte égale des deux sexes et de toutes les races [4, 11]. Il se pourrait que les manifestations neurologiques soient plus sévères chez le garçon que chez la fille, ce qui expliquerait la prédominance masculine dans certaines séries.

L'épilepsie est reconnue comme la complication majeure de la STB et environ 80 à 90 % des patients feront une épilepsie au cours de leur vie [3, 6, 9, 14, 16]. Dans notre série tous les enfants étaient suivis pour une épilepsie dont le bilan a conduit au diagnostic de la STB. 17cas sur 18 de la série de Cissé et al [1] avaient également une épilepsie tout comme l'ensemble des 16 patients de la série de Hammami et al [7] et de celle de Pitché P et al [9] au Togo. Cependant les formes d'épilepsie au cours de la STB sont diverses, pouvant apparaître dès la première année de vie ; il peut s'agir des crises partielles motrices d'un membre, d'un hémicorps ou d'une hémiface, des spasmes infantiles, des crises partielles complexes ou des crises généralisées voire un état de mal [1, 17]. Les spasmes infantiles sont reconnus comme la première manifestation de l'épilepsie chez la plupart des enfants [5, 6, 17]. La population des malades de la STB est relativement jeune dans la plupart des séries

[1, 7, 9, 14]. En effet les manifestations cliniques de la STB peuvent survenir à n'importe quel âge mais la plupart des patients présentent les signes de la maladie avant l'âge de 10ans avec la **triade caractéristique** convulsion, retard mental et adénome sébacé [1, 2, 11, 18] ; d'où l'acronyme EPILOIA pour « **Epilepsy-Low Intelligence-Adenoma sebaceum** » pour désigner la STB. Le délai entre le début des crises d'épilepsie et le diagnostic de la STB reste relativement long sous les tropiques : 10mois à 6ans ans notre série, entre 18mois et 5ans chez la majorité des patients de la série de Cissé et al [1]. Ce retard pourrait s'expliquer par plusieurs facteurs : les consultations habituellement tardives sous les tropiques, l'accès difficile aux consultations spécialisées et aux examens tels que le scanner, et le fait qu'il s'agisse d'une maladie rare. Le retard mental associé à l'épilepsie serait lié à la précocité et à la durée des crises d'épilepsie [19]. Tous nos patients avaient une épilepsie partielle complexe avec une sémiologie évoquant différentes localisations cérébrales. L'EEG inter critique était anormal dans un cas uniquement.

Contrairement à la diversité des formes d'épilepsie, les lésions cutanées étaient identiques chez nos patients avec une localisation tronculaire et faciale prédominante. Elles associaient les macules hypo-mélaniques ou achromiques, les angiofibromes (ou adénomes sébacés) de la face, les plaques peau de chagrin et les fibromes unguéaux non traumatiques. Les macules hypo-mélaniques sont les lésions cutanées les plus fréquentes et retrouvées dans 90% des cas, elles étaient présentes chez tous nos patients. Elles peuvent être présentes dès la naissance ou apparaître au cours de la première année de vie, elles siègent au niveau du tronc et des membres. Les angiofibromes décrits chez 70% des patients sont pathognomoniques de la STB, ils surviennent vers l'âge de six ans et augmentent vers la puberté [9, 20]. Les fibromes unguéaux retrouvés dans environ 20% des cas de STB, était présents chez un seul de nos patients. Les plaques peau de chagrin étaient présents chez quatre de nos patients, elles sont typiquement rares avant l'âge de 10ans mais nous en avons trouvé chez un enfant de 25mois.

L'enquête familiale n'a pas retrouvé des antécédents pouvant suggérer un lien de la maladie avec les ascendants directs, ce qui concorde avec la prédominance des néomutations dans la STB (jusqu'à 80% des cas). L'atteinte organique concernait deux systèmes (peau et cerveau) chez tous nos patients et un troisième système chez deux autres (rein dans un cas, œil dans un autre), ce qui traduit bien le caractère multi systémique de la maladie.

Les lésions rétinienne concernent environ 50% de patients dans la littérature [21]. Dans notre série, le manque de coopération des patients (retard mental et jeune âge) rendait l'examen ophtalmoscopique difficile. Les rhabdomyomes cardiaques peuvent être présents chez 2/3 des patients à la naissance, mais ils peuvent spontanément régresser avec l'âge et devenir ensuite indécélable chez l'enfant et l'adulte [22]. La lymphangiomyomatose pulmonaire est une lésion typique de la STB, mais elle peut rester longtemps asymptomatique. Les manifestations pulmonaires sont cinq fois plus fréquentes chez la femme et surviennent après la troisième ou la quatrième décennie. Aucun cas d'atteinte cardiaque ou pulmonaire n'a été retrouvé dans notre série.

Le scanner était l'examen clé de l'imagerie ayant fourni des éléments morphologiques majeurs pour le diagnostic. Tous nos patients avaient au scanner cérébral des **nodules sous-épendymaires calcifiés** multiples de siège sus-tentorial et de répartition asymétrique. Leur fréquence au scanner est estimée dans la littérature à plus de 90% [6-8, 10, 11]. Leur taille varie de 1 à 12 mm de diamètre et ils font saillie dans la lumière ventriculaire, soulevant l'épendyme d'un côté, et restant en continuité avec le parenchyme adjacent de l'autre côté. Leur siège de prédilection est immédiatement en arrière du trou de Monro, en regard du sillon thalamo-caudé [7, 8]. Ces nodules sous-épendymaires sont fréquemment calcifiés (plus de 90 % des cas) et donc facilement visible au scanner, mais sont par contre rarement rehaussés. L'existence d'une prise de contraste est d'ailleurs considérée comme une évidence de transformation en astrocytome à cellules géantes, surtout pour les nodules siégeant à proximité du trou de Monro [8]. Ils sont en hyposignal T1 et T2 lorsqu'ils sont calcifiés, ou en hyposignal T1 et en hypersignal hétérogène en T2 à l'IRM. Les **tubers corticaux** apparaissent comme des lésions hypodenses plus rarement calcifiées, ne prenant pas le contraste au scanner. Trois de nos patients avaient des hypodensités similaires et deux avaient des tubers corticaux calcifiés. Leur fréquence est évaluée à plus de 95% avec une atteinte sus-tentorielle à plus de 88% [7] et l'IRM est plus efficace que le scanner pour leur détection. Ils sont en hyposignal T1 et en hypersignal T2 à l'IRM. Les principales manifestations neurologiques (épilepsie, retard mental) sont directement corrélés au nombre de tubers et à leur localisation [7, 11]. L'**astrocytome sous-épendymaire** à cellules géantes est moins fréquente (2 à 26% des cas) avec un pic entre 8 et 18ans, son siège est sous épendymaire en regard des trous de Monro [7, 8]. Un seul cas a été suspecté dans notre série. La détection des lésions de la

substance blanche sont plus du domaine de l'IRM. Aucun examen IRM n'a été fait dans notre série du fait de l'accessibilité (coût) et du diagnostic positif aisément obtenu sur les bases cliniques et scanographiques.

Le diagnostic de STB est certain lorsque sont présents deux critères majeurs ou un critère majeur et deux critères mineurs, **le diagnostic de STB est probable** lorsqu'il existe un critère majeur et un critère mineur, **le diagnostic de STB est possible** lorsqu'on observe un critère majeur ou deux critères mineurs [6, 12, 13]. Le diagnostic de la STB était dans notre série basée sur les critères majeurs avec un minimum de quatre critères chez chaque patient jusqu'à sept critères majeurs chez un garçon de 14ans.

CONCLUSION

Les manifestations de la STB étaient dominées par l'épilepsie, les lésions cutanées, les nodules sous-épendymaires calcifiés et les tubers sous-corticaux. Toute épilepsie chez l'enfant en particulier les crises partielles devrait conduire à un examen dermatologique minutieux à la recherche de lésions évocatrices d'une STB. L'imagerie joue un rôle capital dans le diagnostic de la STB en mettant en évidence les lésions cérébrales caractéristiques et en localisant les lésions épileptogènes.

RÉFÉRENCES

1. Cissé A, Cissé AF, Touré A. Aspects clinique et scannographique de 29 observations de phacomatoses en Guinée. Med Trop 2006; 66(3):247-51.
2. Wolkenstein P. Neurofibromatoses et sclérose tubéreuse de Bourneville. J Neuroradiol 2005;32 :174-179.
3. Livet MO. Sclérose tubéreuse de Bourneville In : Ponsot G, Dulac O, Mancini J. Neurologie pédiatrique, 2^{ème} édition 2001 : 215-221.
4. Franz DN, Thomas CW. Tuberous Sclerosis. 2010. <http://emedicine.medscape.com> du 18 septembre 2010.
5. Riquet A, Cuisset JM, Cuvellier JC, Joriot S, Petit F, Vallée L. Spécificités de la sclérose tubéreuse de Bourneville chez l'enfant. Archives de Pédiatrie 2010 ; 17(9) : 1338-1345.
6. Christophe C, Christiaens F, Rypens F, Sékhara T, Dan B. Imagerie cérébrale de la sclérose tubéreuse de bourneville. SFIP 2000. <http://www.sfip-radiopédiatrie.org> du 18 septembre 2010.
7. Hammani N, Dhoubi A, Drissi C et al. Imagerie de l'atteinte cérébrale dans la sclérose tubéreuse de Bourneville. J Radiol 2009 ; 90(10) : 1549-1550.
8. Ech-Cherif El Kettani N, Salaheddine T, El Quessar A et al. Neuro-imagerie de la sclérose tubéreuse de Bourneville. J Radiol 2006 ; 87 (2) : 109-113.

9. Pitché P, Agbèrè AD, Gbadoé AJ, Tatagan A, Tchangaï-Walla K. Sclérose tubéreuse de Bourneville et épilepsie de l'enfant. A propos de quatre observations togolaises. *Bull Soc Pathol Exot* 1998; 91(3): 235-7.
10. Adamsbaum C, Merzoug V, Kalifa G. Imagerie cérébrale de la sclérose tubéreuse de Bourneville de l'enfant. *J Neuroradiol* 2005 ; 32 : 204-209.
11. Greenspan B, Jordan LK, Glasier CM. Tuberous Sclerosis imaging. 2009. <http://emedicine.medscape.com> du 18 septembre 2010.
12. Roach ES, DiMario FJ, Kandt RS, Northrup H. Tuberous sclerosis consensus conference: recommendations for diagnostic evaluation. *J Child Neurol* 1999; 14:401-407.
13. Roach ES, Gomez MR, Northrup H. Tuberous sclerosis complex consensus conference: revised clinical diagnostic criteria. *J Child Neurol* 1998; 13:624-628.
14. Abessi V, Vovor VM. - Sclérose tubéreuse de Bourneville, premier cas chez un enfant africain. *Bull Soc Méd Afr Noire Lang Fr*, 1967, **12**, 270-276.
15. Lagunju Ikeoluwa, Okole Klem abu, Ebruke Bernard Ese, Emejulu Ken, Malomo adefolarin O, Akang effiong, Shokunbi Matthew T. Severe neurological involvement in tuberous sclerosis: Report of two cases and review of the African literature. *AJNS* 2007; 26(2): 103-109.
16. Thiele EA. Managing epilepsy in tuberous sclerosis complex. *J Child neurol* 2004; 19(9): 680-686.
17. Dulac O. Epilepsies et convulsions de l'enfant. EMC 1998 ; Pédiatrie - Maladies infectieuses [4-091-A-10].
18. Ponsot G, Lyon G. La sclérose tubéreuse de Bourneville. Etude clinique et génétique de 59 observations chez l'enfant. *Arch Fr Pédiatrie* 1977 ; **34** : 9- 22.
19. Marcotte L, Crino PB. The neurobiology of tuberous sclerosis complex. *Neuromolecular med*; 2006 8(4): 631-646.
20. Roach ES, Delgado MR: Tuberous sclerosis. *Dermatol Clin* 1995; 13: 151-161.
21. Benatiya AI, Bouayed MA, Touiza E, Daoudi K, Mernissi FZ, Tahri H. La sclérose tubéreuse de Bourneville. À propos d'un cas. *J Fr Ophtalmol* 2005 ; 28(10) : 1121-1125.
22. DiMario FJ, Diana D, Leopold H, Chameides L. Evolution of cardiac rhabdomyoma in tuberous sclerosis complex. *Clin Pediatr* 1996; 35 (12): 615-619.

Tableau I : signes neurologiques retrouvés.

| Signes neurologiques* | Sur | 8cas |
|---|-----|------|
| Epilepsie* | | 8 |
| Petit mal (absence) avec chute | | 2 |
| Crises partielles motrices d'un membre | | 2 |
| Retard mental et grosses difficultés scolaires | | 2 |
| Epilepsie partielle motrice complexe hémicorps | | 1 |
| Crise convulsive généralisée | | 1 |
| Crises partielles motrices de la face (mâchonnements) | | 1 |
| Accès de rires ou de cris, hallucinations visuelles | | 1 |
| Episodes de peur et de frayeur | | 1 |
| Dyslepsie, dyslocution, dysorthographe | | 1 |

(* Certains patients avaient plus d'un signe neurologique. Tous les patients étaient suivis pour épilepsie.

Tableau II : lésions cutanées rencontrées.

| Type de lésions Nombre et siège des lésions /8cas | cutanées* | | |
|--|-----------|------|------|
| | Tronc | Face | MI** |
| Macules hypo Mélaniques | 10 | 2 | 1 |
| Angiofibromes de Pringle | 2 | 8 | 0 |
| Plaques peau de chagrin | 5 | 3 | 0 |
| Fibromes unguéaux de Koenen | - | - | 2 |

(* Chaque patient avait au moins trois lésions cutanées avec un maximum de sept lésions chez le patient avec deux fibromes unguéaux aux 2^e et 5^e orteils (**figure 1**). (**) Membres inférieurs.

Tableau III : lésions observées au scanner cérébral.

| Type de lésions* | Nombre de cas /8 |
|-------------------------------------|------------------|
| Nodules sous-épendymaires calcifiés | 8 |
| Tubers sous-corticaux non calcifiés | 3 |
| Tubers corticaux calcifiés | 2 |
| Astrocytome à cellules géantes | 1 |
| Hydrocéphalie bi-ventriculaire | 1 |
| Anomalie de la substance blanche | 1 |

(*) Certains patients avaient plus d'une lésion, toutes les atteintes étaient sus-tentorielles.

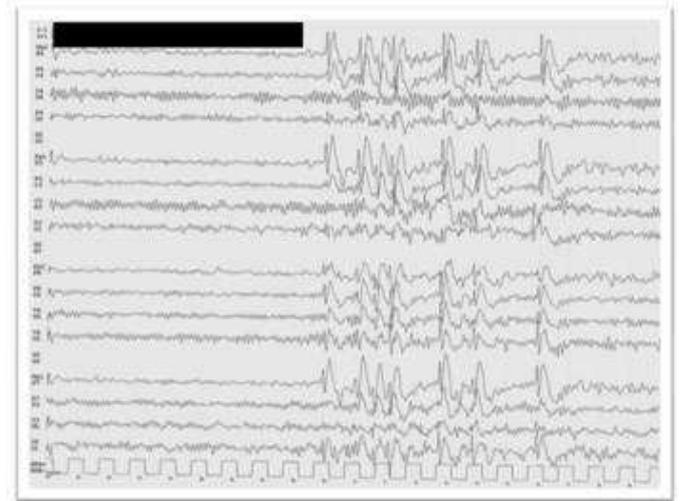


Figure 2 : EEG montrant un foyer épileptique fronto-temporal droit (garçon)



Figure 1 : les lésions cutanées de la STB : aspect de plaque peau de chagrin (a, b) ; angiofibromes de la face (c) ; fibromes unguéaux non traumatiques du 2^e et du 5^e orteils ; macules hypomélaniques (e, f, g).

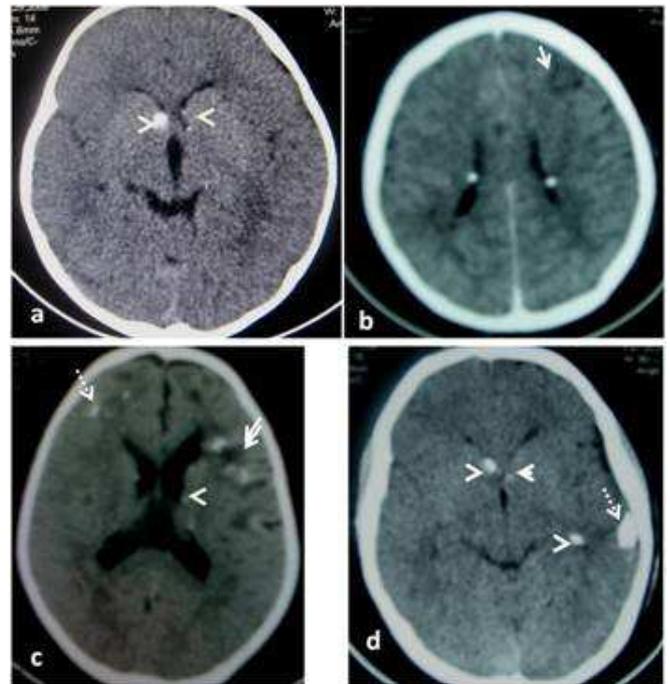


Figure 3 : scanner cérébral montrant les lésions caractéristiques de la STB : nodules sous-épendymaires calcifiés (têtes de flèche), tubers corticaux non calcifié (flèche blanche) et calcifiés (flèches interrompues), lésions de la substance